

**Никольский Станислав Евгеньевич**

**КЛИНИКО-ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ  
ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ДИЛАТАЦИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ  
У ДЕТЕЙ, КРИТЕРИИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ  
И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ**

*14.00.09 — Педиатрия*

**АВТОРЕФЕРАТ**  
диссертации на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

**Москва**

**2003**

Работа выполнена в Московском **научно-исследовательском** институте педиатрии и детской хирургии Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научный руководитель: доктор медицинских наук, заслуженный врач России, профессор ***Ю.М.Белозеров***

Официальные оппоненты: доктор медицинских наук, профессор ***Л.С.Балева;***  
доктор медицинских наук, профессор ***С. Ф.Гусаев***

Ведущая организация: Российская Государственная Медицинская Академия

Защита состоится “      ” \_\_\_\_\_ 2003 г. в 13 часов на заседании диссертационного совета Д-208.043.03 при Московском научно-исследовательском институте педиатрии и детской хирургии Министерства Здравоохранения Российской Федерации (125412, г. Москва, ул. Талдомская, д.2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Московского НИИ педиатрии и детской хирургии.

Автореферат разослан “      ” \_\_\_\_\_ 2003 г.

*Ученый секретарь диссертационного совета  
кандидат медицинских наук*

***З.К.Землянская***

**Актуальность проблемы**

**Идиопатическая дилатация** легочной артерии представляет собой порок развития магистрального ствола неустановленной **этиологии**, проявляющийся **аневризматической дилатацией** без нарушения функции легочного клапана (Tan T., Wong K., 2000), встречающийся в 1:17 000 аутопсий (Арапов А.Д. и соавт., 1981), по данным Mayo Clinic в одном случае на 109 571 аутопсии и в 1:14 000 случаев согласно Gruber P. et al., 2001. До настоящего времени, в России и ряде других стран, **идиопатическую дилатацию** легочной артерии относят к категории врожденных пороков сердца и магистральных сосудов (Бураковский В.И., 1989).

Частота **идиопатической дилатации** легочной артерии среди всех врожденных пороков сердца составляет 0,6% (Matsukava Y. et Kitamura N., 2001). Заболевание встречается преимущественно у лиц мужского пола, приблизительное соотношение составляет 2:1.

Идиопатическая дилатация легочной артерии выявляется в любой возрастной группе. Согласно литературным данным, в ранних возрастных группах и у пожилых пациентов, в основном, описывается стадия сформированной аневризмы легочной артерии.

Вторичные формы дилатации легочной артерии могут быть обусловлены: течением патологических процессов, ассоциированных с легочной гипертензией (Boyd L.J., Mc Gavack T.H., 1939; Bartter T. et al., 1988), **атеросклеротическими** изменениями (Gold M.M.A., 1946; Von Schultless G.K. et al., 1985), ревматическим процессом (Navarro C. et al., 1984), микотической инфекцией (Aspergillus) — формирование расслаивающей аневризмы легочной артерии (Roush K. et al., 1988), перенесенной сифилитической (Trell E., 1973), туберкулезной инфекцией (Santelli E.D. et al., 1994), течением болезни Behcet (Le Thi Huong Di et al., 1995; Mouas H. et al., 1996; Gotor M.A. et al., 1997; Tuzun H. et al., 1997; Yassine N. et al., 1997; Harmouche H. et al., 1998; Bahabri S.A. et al., 1998), травмами (Кириченко А.А. и соавт., 1990). Фоновым для вышеописанных состояний может являться дефект развития эластического **матрикса** артериальных сосудов (Земцовский Э.В. и соавт., 1998).

Большинство авторов указывает на **бессимптомность** течения **идиопатической**

**дилатации** легочного ствола (Andrews R. et al., 1990), однако у взрослых описаны случаи разрыва аневризмы легочной артерии (Boubaker A. et al., 1997), внезапная смерть (Matsukawa Y. et colleagues, 2001), **сдавление** прилежащих образований (Masui, 2001), возникновение недостаточности легочного клапана (Fukai I. et al., 1995).

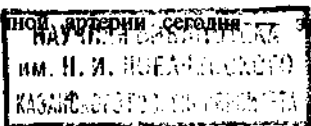
Несмотря на то, что **идиопатическая дилатация** легочной артерии склонна к доброкачественному течению (Joseph S. et al., 1988; Westermann C.J. et colleagues, 2001), она может бытьотягощена присоединением **регургитации** в легочном стволе, **прогрессированием** дилатации, формированием аневризмы легочной артерии (Driscoll D. et colleagues, 1999). Аневризмы основного ствола легочной артерии составляют 80% (Deterling R.A., Clagett O.T., 1947).

**Внутригоспитальная** смертность у пациентов с **аневризмой** легочной артерии составляет 50% (Benveniste O. et colleagues, 1998), 33% погибают внезапно. Непосредственными причинами смерти являются разрыв расслоенной стенки легочной артерии в средостение и ретроградная экстензия в **перикардиальный** мешок с образованием тампонады сердца (Shilkin K.B., 1969; Luchtrath H., 1981).

На настоящий день не **разработаны** критерии дифференциальной диагностики первичных и вторичных форм дилатации легочной артерии, недостаточно изучены клинические проявления, тактика ведения пациентов с **впервые** выявленным расширением ствола легочной артерии; не установлены унифицированные алгоритмы медикаментозного и хирургического методов лечения детей в зависимости от возраста, не существует программы реабилитации пациентов.

Вопросу прогноза **данной** нозологии также не уделяется достаточного внимания. Стратегия ведения пациентов с **идиопатической** дилатацией легочной артерии на данный момент сводится лишь к динамическому **эхокардиографическому** наблюдению. По мнению В.И.Бураковского (1989), лица с **идиопатическим** расширением легочной артерии требуют **динамического** рентгенологического и **эхокардиографического** контроля (1 раз в 2—3 года) и не нуждаются в лечении.

Мы считаем, что вопросу о своевременном выявлении данной нозологии у детей должно быть уделено особое внимание, так как значительная часть детей с идиопатической дилатацией легочной артерии сегодня это потенциальные



пациенты **кардиохирургических** клиник с формирующимися и своевременно недиагностируемыми аневризмами легочной артерии, пополняющие группу риска, угрожаемую по внезапной сердечной смерти.

### **Цель исследования**

Разработка критериев диагностики идиопатической **дилатации** легочной артерии у детей, определение **клинико-патогенетических** вариантов течения, алгоритма дифференциальной диагностики и тактики ведения пациентов.

### **Задачи исследования**

1. На основе **эхокардиометрических** исследований разработать нормативы размера ствола легочной артерии в зависимости от возраста, пола и **соматотипа**.
2. Определить дифференциально-диагностические критерии первичных и вторичных форм дилатации ствола легочной артерии у детей.
3. Определить **клинико-патогенетические** варианты течения идиопатической дилатации легочной артерии в зависимости от параметров легочной гемодинамики и **фенотипических** проявлений, ассоциированных с пороком.
4. Установить факторы неблагоприятного течения заболевания на основе катamnестического наблюдения.
5. Разработать тактику ведения пациентов с идиопатической дилатацией легочной артерии и оценить ее эффективность.

### **Научная новизна работы**

Впервые обосновано, что **идиопатическая дилатация** легочной артерии по **фенотипическим** проявлениям и спектру малых аномалий развития сердца относится к соединительнотканым **дисплазиям** II класса, группе **мезодермальных** аномалий. В 66,6% случаев идиопатическая дилатация легочной артерии протекает благоприятно и в 33,3% имеет прогрессирующее течение.

Установлена зависимость параметров легочной артерии от возраста, пола, **морфометрических** показателей и диастолической функции правого желудочка. Диаметр легочной артерии увеличивается пропорционально возрасту и достоверно больше у мальчиков, чем у девочек. Разработаны предельно допустимые нормативные значения размера легочной артерии на уровне клапана и середины ствола в возрастных группах детей от 3 до 14 лет. Определены варианты течения идиопатической дилатации легочной артерии: благоприятный (величина прироста

диаметра легочной артерии соответствует возрастным нормативам), медленно прогрессирующий (прирост диаметра легочной артерии превышает 3,5 мм в год) и быстро прогрессирующий (высокий риск формирования аневризмы легочной артерии).

Доказано, что факторами неблагоприятного течения **идиопатической дилатации** легочной артерии являются: высокий уровень **фенотипической представленности** внешней и **внутрисердечной** соединительнотканной стигматизации, развитие легочной **гипертензии** и **правожелудочковая диастолическая дисфункция**.

Установлено, что **β-адреноблокаторы** в сочетании с **мембраностабилизирующей** и **антиоксидантной** терапией позволяют стабилизировать увеличение диаметра сосуда у больных с идиопатической дилатацией легочной артерии в соответствии с возрастным инкрементом.

### **Практическая значимость**

Определены критерии идиопатической дилатации легочной артерии у детей. Разработан алгоритм диагностики идиопатической дилатации легочной артерии, позволяющий оптимизировать процесс дифференциально-диагностического поиска. Обоснованы неблагоприятные факторы течения **заболевания**: высокий уровень соединительнотканной стигматизации, появление легочной гипертензии и наличие **правожелудочковой диастолической дисфункции**. Предложена эффективная тактика ведения больных с прогрессирующей идиопатической дилатацией легочной артерии, включающая **мембраностабилизирующую, антиоксидантную** терапию и Р-адреноблокаторы (при быстро прогрессирующем течении).

### **Внедрение в практику**

Практические материалы и выводы диссертационной работы доложены на конгрессе детских кардиологов России (2002), конгрессе "Современные технологии в педиатрии и детской хирургии" (2002), внедрены в работу отделения патологии сердечно-сосудистой системы Московского НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ, практическую деятельность детского отделения Многопрофильной клиники Ивановской Государственной Медицинской академии, детского отделения Городского кардиологического диспансера города Казани.

**Решение поставленных задач** осуществлялось в отделении патологии сердечно-сосудистой системы Московского НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ.

### **Публикации**

По теме диссертации опубликовано 9 работ, из них две в центральной печати, две лекции — для врачей и один стендовый доклад на конгрессе "Детская кардиология-2002".

### **Структура и объем работы**

Диссертация изложена на 131 странице, состоит из введения, обзора литературы, трех глав собственных исследований, заключения, выводов и практических рекомендаций. Список литературы включает 199 работ, в том числе 17 отечественных и 182 иностранных авторов. Работа иллюстрирована 14 таблицами и 18 рисунками.

## **СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

### **Методы исследования и клинические наблюдения**

Нами выполнено **комплексное клинико-инструментальное** обследование в 3 группах детей:

I группа — дети с **идиопатической дилатацией** легочной артерии (**ИДЛА**) в возрасте от 3 до 14 лет — 45 детей.

II группа — группа сравнения — дети со вторичной формой дилатации легочной артерии от 3 до 14 лет — 48 детей.

III группа — контрольная группа, включающая практически здоровых детей в возрасте от 3 до 14 лет — 480 детей.

Клинико-инструментальное обследование включало следующие методы: **клинико-anamnestический, эхокардиографию, доплер-эхокардиографию, электрокардиографию, фонокардиографию, рентгенографию органов грудной клетки, велоэргометрию.**

С целью разработки нормативных величин диаметра легочной артерии в зависимости от диаметра аорты на первом этапе проводилось **эхокардиографическое** исследование в группе здоровых детей. Критериями здоровья (по данным **Осокиной Г.Г.**) явились: отсутствие каких-либо жалоб,

соматических неинфекционных заболеваний, острых инфекционных процессов в течение 3 недель перед обследованием, соответствие биологического возраста паспортному.

**Эхокардиографическое** исследование проводилось в стандартных **парастернальных** позициях: длинной оси левого желудочка (визуализация аортального клапана и начального сегмента восходящей аорты), короткой оси аорты (визуализация приточного и выводящего сегментов правого желудочка, клапана легочной артерии, основного ствола легочной артерии, бифуркации легочной артерии).

**Морфометрические** показатели легочной артерии определялись на уровне клапана и половины расстояния от фиброзного кольца легочной артерии до бифуркации на правую и левую ветви.

Исследования проведены с использованием аппаратов ультразвуковой диагностики: Shimadzu STU-500 (Япония), **Acuson-128** (США).

В ходе анализа результатов определены пределы колебания величин диаметра ствола легочной артерии в каждой возрастной категории. Превышение размеров легочной артерии свыше двух **сигмальных** отклонений позволяет делать вывод о наличии у пациента **дилатации легочной артерии**.

Математическая обработка материала проведена на персональном компьютере Pentium IV, с помощью программы **SPSS-10**, методом многомерного математического анализа (вариационной статистики), с вычислением математического ожидания (средней  $M$ ), ошибки (средней  $m$ ), достоверности средних величин по **t-критерию Стьюдента**. Корреляционный анализ количественных показателей проведен методом парных корреляций с определением коэффициента корреляции ( $m$ ) и достоверности существующей корреляционной связи.

### **Результаты исследования и их обсуждение**

Эхокардиографическое обследование здоровых детей позволило нам установить следующие значения **морфометрических** показателей легочной артерии (табл. 1)



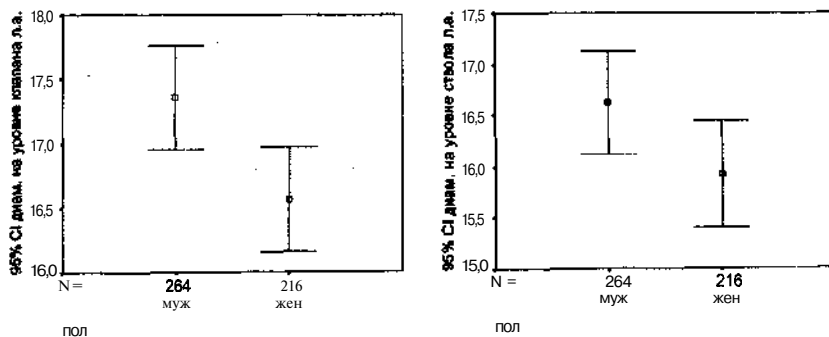
Таблица 1

**Показатели диаметра легочной артерии на уровне клапана  
и середины ствола в зависимости от возраста**

Показатель	Значение	Возрастная группа		
		3—6 лет	7—10 лет	11—14 лет
Диаметр на уровне клапана легочной артерии, мм	M+t	14,5±1,9	17,2±2,2	19,6±2,3
	Min	10,0	13,0	15,0
	Max	20,8	24,4	28,2
	Mean	14,463	17,148	19,667
Диаметр в середи- не ствола легочной артерии, мм	M+t	13,5±2,9	16,4±2,8	19,3±3,7
	Min	10,0	11,0	13,0
	Max	27,3	26,8	30,8
	Mean	13,559	16,395	19,246
	N	193	109	178

Сделан вывод о закономерном увеличении диаметра легочной артерии с возрастом ребенка. Показатели диаметра у подростков в возрасте 14—15 лет достигают значений взрослых лиц только у 33,3%.

Нами было произведено сопоставление диаметров легочной артерии на уровне клапана и уровне середины ствола в различные возрастные периоды. На графиках представлены средние значения и 95% доверительные интервалы для средних значений диаметров легочной артерии у мальчиков и девочек (рис. 1).



**Рис. 1. Значения диаметра легочной артерии на уровне клапана  
и середины ствола в зависимости от пола**

Вычислены уравнения линейной регрессии для значений диаметров легочной артерии, в зависимости от веса, возраста и роста (табл. 2).

Таблица 2

**Уравнения линейной регрессии для значений диаметров (D) легочной артерии (ЛА), в зависимости от веса, возраста, роста**

Магистральные сосуды	Вес	Рост	Возраст
ЛА (уровень клапана), мм	$D = 11,82 + 0,16 \times \text{вес}$	$D = 3,9 + 0,1 \times \text{рост}$	$D = 11,8 + 0,62 \times \text{возраст}$
ЛА (уровень середины ствола), мм	$D = 10,54 + 0,15 \times \text{вес}$	$D = 1,68 + 0,11 \times \text{рост}$	$D = 10,53 + 0,69 \times \text{возраст}$

Проведенное исследование позволило выявить и обосновать закономерности процесса развития легочной артерии в различные периоды онтогенетического развития ребенка. За максимально допустимые значения диаметра легочной артерии в соответствующих возрастных группах у мальчиков и девочек нами приняты следующие величины (табл. 3):

Таблица 3

**Максимально допустимые значения диаметра легочной артерии на уровне клапана и середины ствола в зависимости от возраста и пола**

Показатель	Возрастная группа					
	3 — 6 лет		7 — 10 лет		11 — 14 лет	
	м	д	м	д	м	д
Диаметр на уровне клапана легочной артерии, мм	20,8	20,0	24,4	22,0	27,9	28,2
Диаметр на уровне середины ствола легочной артерии, мм	23,5	27,3	26,8	23,1	29,6	30,8

Таким образом, на большом материале обследования здоровых детей от 3 до 14 лет установлены онтогенетические закономерности развития магистральных сосудов. Просвет легочной артерии пропорционально увеличивается с возрастом, массой тела и ростом ребенка. У мальчиков легочная артерия шире, чем у девочек в каждом возрастном периоде. Несмотря на физиологические "скачки" роста в периоды ускоренного созревания организма, среднестатистические данные не позволяют выявить аналогичных "скачков" в приросте параметров легочной артерии. В этой связи, нормативные значения легочной артерии могут быть определены с помощью линейной регрессии. Наряду с этим, выявленные колебания максимальных параметров легочной артерии позволили установить

отрезные точки допустимых величин этого **показателя** в каждой возрастной группе у мальчиков и **девочек**. Превышение этих значений следует рассматривать как **дилатацию** легочной артерии.

У здоровых детей уровень малых аномалий развития сердца находился в пределах допустимых значений для детской популяции. Число детей с уровнем стигм **кардиогенеза**, превышающим пороговый, в исследованной **популяционной** выборке составило 146 (30,4%). Соответственно, практически каждый третий здоровый ребенок в популяции подвержен воздействию эндогенных **и/или экзогенных** факторов в периоды **интранатального** и **постнатального** развития организма.

Характеристика **клинико-инструментальных** данных представлена в группе детей с **ИДЛА** в возрасте **3—14** лет (29 мальчиков и 16 девочек).

В соответствии с анамнестическими данными, 68,8% детей родились от матерей с неблагоприятным течением беременности. В **31,2%** случаев роды были классифицированы, как нормальные. У 32,5% патология родов проявлялась преждевременным рождением **ребенка**, использованием акушерских пособий в родах. Статистические данные свидетельствуют о высоких показателях соматической заболеваемости матерей: заболевания системы кровообращения составили 37%, дисфункция вегетативной нервной системы — 36,7%, артериальная **гипертензия** — 8,7%, пролапс митрального клапана — 10,4%, патология органов дыхания — 23%, заболевания мочеполовой системы — 34,8%, ранний и поздний **гестоз** — 25,2%.

В периоде раннего детства **21%** детей имели отклонения в неврологическом статусе, связанные с неблагоприятным течением **пренатального** и интранатального периодов жизни. У 6 детей (13,3%) в раннем возрасте были диагностированы признаки несостоятельности соединительнотканного **матрикса**: паховые и пупочные грыжи (6,6%), **дисплазия** тазобедренных суставов (4,4%), воронкообразная деформация грудной клетки (2,2%). Установление данных признаков в анамнезе у детей представляется весьма существенным, так как выраженность соединительнотканых нарушений может быть недооценена при самопроизвольном исчезновении того или иного **признака**, или после хирургической коррекции.

У 22 детей (**48,8%**) имелись указания на частые ОРВИ (более шести раз в год) при наличии рецидивирующего субфебрилитета в анамнезе. В данной группе детей **характерно** более раннее начало заболеваемости ангинами. **Так**, ангины в течение первых полутора лет жизни отмечены у 15,8% детей (семеро пациентов). У 85% детей на период обследования имелись признаки хронического **тонзиллита**, 13,3% была произведена **тонзиллэктомия**.

Впервые изменения со стороны сердца в виде шума выявлены при осмотре врачами-педиатрами при профилактических осмотрах, после рентгеновского исследования по поводу **интеркуррентных** заболеваний, во время **эхокардиографического** исследования. У 17 детей (37,7%) **аускультативные** данные потребовали исключения врожденного порока сердца. По поводу функциональной **кардиопатии** в участковых поликлиниках наблюдались 28 детей (**62,2%**), трое детей (6,6%) — по поводу неверифицированного стеноза легочной артерии. Необходимо подчеркнуть, что признаков, свидетельствующих о нарушении кровообращения, у всех обследованных детей выявлено не было.

28 детей (62,2%) предъявляли **жалобы** на периодические боли в грудной клетке, одышку, головокружение, головные боли. Боли в области сердца описывались детьми как "давящие", "ноющие", "**покалывающие**", "ощущение тяжести". Они возникали, как правило, во время бега, езды на велосипеде, после эмоциональной нагрузки (15,5%). Длительность их варьировала от 2 до 15 минут. Появление боли в области сердца сопровождалось вегетативными нарушениями, проявляющимися лабильностью настроения, гипергидрозом, похолоданием пальцев рук и ног. Данные комплексного обследования позволяют сделать вывод о симпатическом генезе кардиалгии, связанном с особенностями психоэмоциональных процессов детей. Головные боли и головокружения чаще появлялись при умственном и физическом переутомлении, эмоциональных нагрузках.

Указанные вегетативные нарушения являются частым спутником лиц, страдающих синдромом соединительнотканых **дисплазий** (Вейн А.М. и соавт., 1995). По мнению И.Б.Гордон и А.И.Гордон (1994), высокая частота выявления синдрома дисфункции вегетативной нервной системы обусловлена "наследуемыми особенностями структуры и функции **лимбико-ретикулярного комплекса**, включающего гипоталамус, ствол и височные доли мозга". С другой стороны,

следует отметить, что формирование вегетативных структур и соединительнотканых образований сердца происходит на одном и том же отрезке эмбриогенеза (35—42 день развития).

Во время осмотра состояние детей расценивалось, как удовлетворительное. У 26,6% отмечались симптомы обострения хронического тонзиллита с симптомами умеренно выраженной интоксикации (субфебрилитетом, бледностью кожных покровов). У 21 ребенка (46,6%) определялись эмоциональные нарушения, носящие характер невротических реакций, представленные преимущественно астеническими и **тревожно-фобическими** состояниями. У троих детей (6,6%) отмечено депрессивное состояние.

У всех детей с **ИДЛА** отмечено наличие малых аномалий развития. У здоровых детей, объединенных в группу контроля, количество стигм **дизэмбриогенеза** не превышало общепринятого уровня стигматизации (не более 5 стигм). Наиболее часто **стигмальный** спектр был представлен: плоскостопием, **сколиотической** деформацией позвоночного столба, **сандалевидной** щелью и готическим небом.

У 71% детей (32 ребенка) с **ИДЛА** отмечена тенденция к **диспластическому** варианту конституционального развития. У 29% количество признаков "слабости" **соединительной** ткани оставалось в пределах допустимого.

**Фенотипические** признаки пациентов с **диспластическим** вариантом конституционального развития представлены следующим образом: астеническое телосложение, высокий рост, повышенная растяжимость кожных покровов (тест на повышенную растяжимость кожных покровов положителен у 53,3% детей), гипермобильность в крупных, и, в ряде случаев, мелких суставах (оценка проведена по тестам Carter and Wilkinson, 1964; Wynne-Davis R., 1970), плоскостопие, **идиопатическая сколиотическая** деформация позвоночного столба (Чаклин В.Д., 1965; Земцовский Э.В., 1998), **сандалевидная** щель, готическое небо.

У детей с проявлениями **дизрафического** статуса отмечались следующие признаки: высокий **рост**, астеническое телосложение, воронкообразная деформация грудной клетки, **кифотическая** деформация грудной клетки I—II степеней, гипермобильность суставов отмечалась более чем у 50% пациентов.

В группе детей с высокой степенью стигматизации определялся ряд **фенотипических** признаков синдрома Марфана, однако, ни у одного из пациентов

не было **патономоничных** симптомов вовлечения зрительного аппарата (**иридодонез, подвывих, вывих хрусталика**), умственной отсталости, вовлечения аорты, анамнестических сведений о наличии синдрома **Марфана** у родственников. Совместная консультация наших пациентов с генетиками на предмет наследственных заболеваний соединительной ткани позволила исключить у всех пациентов болезнь Марфана.

Таким образом, следует отметить, что повышенная **представленность** стигм **дисэмбриогенеза** может быть расценена, как фактор, свидетельствующий о потенциальной возможности формирования **ИДЛА**, поскольку у данной группы пациентов имеет место слабость соединительнотканного **матрикса** сосудов.

Согласно современным представлениям, **ИДЛА является** одним из проявлений синдрома соединительнотканых **дисплазий** сердца и относится к изолированным аномалиям соединительнотканного каркаса сердца.

Необходимо отметить, что у больных с проявлениями синдрома соединительнотканых дисплазий сердца, имеющаяся некомпетентность соединительной ткани проявляется не только особенностями в строении сердца. Разнообразные аномалии опорно-двигательного аппарата, кожи и глаз считают своеобразными **фенотипическими** маркерами дисплазий **соединительной** ткани. Комплексная оценка этих маркеров позволяет заподозрить наличие этого синдрома уже на этапе **физикального** обследования больного.

Проблема синдрома соединительнотканых дисплазий сердца является весьма актуальной вследствие высокой частоты распространения его в популяции. Потенциально он может привести к развитию таких серьезных осложнений, как инфекционный эндокардит, тромбоэмболия легочной артерии, аритмии (результат электрической нестабильности миокарда), которые могут являться причинами внезапной смерти пациентов. Страдающие малыми аномалиями развития сердца также имеют сниженные возможности **кардиомеханики** и низкую переносимость физических нагрузок.

Первый тон у всех детей с **ИДЛА** не был изменен, интенсивность его незначительно понижалась в фазу вдоха и в **ортостазе**. Второй тон у 88,9% пациентов (**40** детей) был акцентуирован и широко расщеплен, что могло быть связано с близким расположением ствола легочной артерии по отношению к

передней стенке грудной клетки и дало основание заподозрить **септальный предсердный** дефект или умеренный стеноз легочной артерии.

Характерными **аускультативными** симптомами у детей с ИДЛА явились следующие: систолический **щелчок**, систолический шум изгнания, **систолический** шум не связанный с изгнанием, непостоянный **диастолический** шум **регургитации** с клапана легочной артерии (шум **Грехема-Стилла**).

**Систолический** щелчок определялся во **втором-третьем межреберьях** слева от грудины, интенсивностью **1—3/6** градации по Loude, выслушивался у всех пациентов. У 32 детей (71,1%) щелчки возникали в раннюю систолу и усиливались на выдохе (увеличивается изгнание потока крови в **дилатированный** ствол легочной артерии из правого желудочка). Щелчки лучше выслушивались в положении стоя, после приседаний или подскоков. Интенсивность щелчков ослабевала в положении **лежа**, при проведении пробы **Вальсальвы**. У восьми детей (28,8%) щелчки выслушивались постоянно, в остальных случаях (11,1%) периодически или при **применении** позиционных проб.

Систолический шум изгнания определялся у 22 детей (48,8%), всегда регистрировался в отрыве от первого тона. Интенсивность шума составляла **2—3/6** по Loude, локализация соответствовала уровню проекции ствола легочной артерии на грудную клетку (**II—III** межреберьях слева). Интенсивность шума у всех обследованных детей изменялась при проведении позиционных проб: нарастала **после** физической нагрузки в **ортостатическом** положении и уменьшалась при принятии горизонтального положения.

Систолический шум, не связанный с изгнанием **2—3/6**, определялся строго над проекцией легочной артерии при выраженной **дилатации** ствола (у 22,2% пациентов). Его возникновение можно объяснить турбулентным потоком крови в стволе, что сопоставлено с данными **доплерографии**.

У двух больных выслушивался систолический шум **трикуспидальной** недостаточности, связанный с **дилатацией** правого желудочка и возникающей вследствие этого систолической дисфункцией **трикуспидального** клапана. Данное положение подтверждено при проведении цветного **доплеровского** картирования. На наш взгляд, одной из причин развития относительной трикуспидальной

Недостаточности (80%) следует считать дисфункцию структур **трикуспидального** клапана на фоне **дисплазии** соединительной ткани.

**Высокотонный, угасающий** по амплитуде **диастолический** шум, появляющийся при расширении фиброзного кольца легочной артерии, интенсивностью **1—2/6** над точкой проекции легочной артерии присутствовал при первичном обследовании у 10 пациентов (22,2% больных). Шум носил **транзиторный** характер и мог не выслушиваться при следующем обращении ребенка на консультацию (17,7%). Перенесенные **интеркуррентные** заболевания также способствовали появлению **диастолического шума**, что отмечено у семи детей (15,5%). Интенсивные физические нагрузки, длительная езда в транспорте (перелет на самолете у одного ребенка) также отрицательно влияли на динамику **аускультативных** изменений. Проведенное **доплеровское** исследование позволило подтвердить наличие **регургитантных** потоков в период диастолы у 60% больных.

Дополнительные звуковые феномены, связанные с пролапсом митрального клапана обнаруживались у 11 детей (24,4%). Принимая во внимание, что звуковая характеристика найденных феноменов при пролапсе митрального клапана и **ИДЛА** на первый взгляд **идентична**, потребовалось проведение дифференциального диагноза. Постоянные изолированные щелчки чаще регистрировались у детей до 10-летнего возраста. У более взрослых пациентов щелчки носили непостоянный характер. Во всех случаях изолированные систолические щелчки меняли свою интенсивность при **изменении** положения тела. В **ортостазе** их интенсивность нарастала, у троих детей в положении лежа щелчки исчезали. В отличие от систолических щелчков изгнания при ИДЛА, регистрируемых в фазу ранней систолы, систолические щелчки при пролапсе митрального клапана определялись в среднюю и позднюю часть **систола** в сочетании с **позднесистолическим** шумом или без него.

Ни у одного из пациентов с ИДЛА не обнаруживалось перкуторного расширения границ сердечной тупости.

У 15,5% детей отмечена тенденция к артериальной **гипотензии** (**5—10** шкала **перцентильного** распределения в популяции здоровых детей). Артериальная **гипотензия** у детей с ИДЛА может быть косвенным подтверждением слабости соединительнотканых образований в сосудистом русле, включая проксимальные



отделы. С другой стороны, низкие показатели давления могут быть связаны с физиологическими рефлекторными **механизмами**, морфологическим субстратом которых служат **барорецепторы** легочного ствола, при растяжении которого развивается системная **гипотензия**.

Электрокардиограмма в 12 отведениях была выполнена **по** стандартной методике. У одного ребенка (2,2%) имели место электрокардиографические признаки миграции водителя ритма по предсердиям. **Синусовая** тахикардия присутствовала у 68,8% (**31** ребенок). Средняя частота сердечных сокращений у детей с **ИДЛА** составила  $105 \pm 11$  уд. в мин и была достоверно выше, чем в контрольной группе ( $74 \pm 6$  уд. в мин) ( $p < 0,05$ ). В целом, такой **характер** синусовой тахикардии дает возможность судить о ней, как о проявлении дисфункции вегетативной нервной системы с преобладанием тонуса **симпатического отдела**, активирующего синусовый узел.

У **31,2%** пациентов имела место **брадикардия**, что на наш взгляд может быть расценено, как компенсаторная реакция при ИДЛА, в основе которой лежит изменение закономерностей кровообращения в малом круге при расширении основного ствола легочной артерии, реализуемая через повышение активности блуждающего нерва. Данный феномен известен, как **кардиокардиальный** рефлекс (рефлекс **Bezold-Jarisch**). В его основе лежит усиление **вагусного** влияния на сердце при повышении давления крови в левом **желудочке**, приводящее к **брадикардии**. Еще одним примером реализации данного механизма является компенсаторный рефлекс при стенозе аорты.

У 46,6% детей (**21** пациент) отмечалось отклонение электрической оси сердца вправо ( $\angle \alpha QRS > 90^\circ$ ), из них у девяти пациентов отклонение электрической оси было обусловлено наличием неполной блокады правой ножки пучка Гиса. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса встречалась чаще, чем в группе здоровых детей. Увеличение амплитуды **зубца-Т** в стандартных грудных отведениях имело место у 38 пациентов (84,4%).

У двух наблюдаемых пациентов с ИДЛА определялись признаки гипертрофии правого желудочка. Вероятные признаки гипертрофии правого желудочка по **Соди-Полярису** выявлялись у 27 детей (60%), но не подтверждались при проведении **эхокардиографического** исследования. Высокая электрическая

активность правого желудочка у детей с **ИДЛА** установлена нами впервые. Мы объяснили этот **факт** проявлением гиперкинетического **кардиального** синдрома, который, по данным **В.А.Гапоненко** (1994), является пусковым фактором возникновения пограничной легочной **гипертензии**. Вероятно, выявленный феномен повышенной электрической активности правого желудочка может явиться **предрасполагающим** фактором возникновения его гиперфункции при физической нагрузке. Вследствие этого, данный феномен рассматривается нами как одно из звеньев патогенеза **прогрессирования дилатации** легочной артерии.

Ни в одном случае не выявлено нарушений ритма сердца и проводимости. Эти изменения также отсутствовали при проведении **велоэргометрии**.

Определение размеров, топографии сердечной тени и крупных сосудов сердца проведено у всех детей. По данным рентгеновского исследования (прямая проекция) у всех пациентов отмечалось увеличение дуги легочной артерии, за счет чего форма сердечной тени описывалась, как **триангулярная**. Остальные дуги были четко выражены, **атриовазальные углы** не увеличены, правильно расположены. Анализ структуры легочного сосудистого рисунка и легочных полей позволил исключить наличие застойных явлений в сосудах малого круга кровообращения. **Кардиоторакальный** индекс соответствовал возрастным значениям и составил **52—48% (max)** и **41—32% (min)**, в среднем **46—44%**, что соответствует данным **И.Б.Дынника** и **Т.Г.Таровской** для здоровых детей (1973). Индекс Мура был увеличен во всех случаях и находился в пределах **35—48%**. Следует **отметить**, что рентгеновское исследование позволяет выявить **дилатацию** легочной артерии и подтвердить ее выраженность, но не позволяет установить истинную причину дилатации легочной артерии.

Проведенное доплеровское **эхокардиографическое** исследование позволило исключить наличие патологических коммуникаций и факторы, приводящие к **гиперволемии** малого круга кровообращения.

Ствол легочной артерии, уровень бифуркации, и, в ряде случаев, ветви легочной артерии **визуализировались** в проекции выходного тракта правого желудочка и проекции короткой оси аорты. Расширение ствола легочной артерии отмечалось у всех **обследованных** пациентов. Наиболее выраженной **дилатация** ствола легочной артерии, в сравнении со значениями, полученными в контрольной

группе, отмечалась в возрастной подгруппе 11—14 лет и составила  $33,2 \pm 1,3$  мм (уровень клапана легочной артерии) и  $34,9 \pm 1,6$  мм (уровень середины ствола).

Основные **морфометрические** показатели сердца, по данным **эхокардиографии** не отличались от должноствующих значений для данного возраста и пола. Выявлена статистически недостоверная тенденция к увеличению диаметра правого желудочка в возрастной группе 11—14 лет (**конечно-диастолический** диаметр правого желудочка  $15,8 \pm 1,7$  мм при норме  $12,6 \pm 3,2$  мм,  $p > 0,05$ ). Можно предположить, что выявляемая относительная **дилатация** правого желудочка является отражением компенсаторно-адаптационных механизмов регуляции, и, вероятно, отражает увеличение релаксационной способности миокарда для предупреждения увеличения постнагрузки, и, следовательно, давления в стволе **дилатированной** легочной артерии. Данное предположение подтверждается показателями **транстрикуспидального** потока, при этом определяется высокий пик Е и нормальное соотношение пика Е к пику А.

На основании данных эхокардиографии, нами проведен анализ стигм кардиогенеза (малых аномалий развития сердца), подтвердивший факт преобладания малых аномалий развития, связанных с соединительнотканными структурами. Наиболее часто отмечены: **гемодинамически** незначимый пролапс митрального клапана (51,1%), дилатация синуса **Вальсальвы** (57,7%), дилатация корня аорты (33,3%), **пролабирование** створок **трикуспидального** клапана (31,1%), повышенная **трабекулярность** правого желудочка (55,5%), смещение **септальной** створки трикуспидального клапана в полость правого желудочка в пределах 10 мм (60%), **пролабирующие** гребенчатые мышцы в правом предсердии (35,5%), увеличенная евстахиева заслонка (73,3%) и **пролабирующий** клапан нижней полой вены (31,1%). Наряду с этим, выявлено повышение **представленности** малых аномалий развития правого предсердия и правого желудочка. Можно предположить, что микроаномалии правых отделов, протекающие у детей латентно, без клинических симптомов, с возрастом обуславливают **правожелудочковую** дисфункцию, которая может быть причиной **прогрессирования дилатации** легочной артерии и формирования аневризмы.

Максимальная скорость **потока** в легочной артерии, по данным **доплерографии**, у всех пациентов составляла от 0,7 до 1,1 м/с. У большинства

больных с ИДЛА поток в стволе был ламинарным. Время ускорения и замедления потока были **симметричными**. У 14 детей регистрировался обратный ток крови в стволе легочной артерии, не сопровождавшийся **регургитацией** через **клапан**. По данным большинства исследователей такой поток рассматривается как вариант нормы.

Признаки недостаточности клапана легочной артерии имели место у 12 детей (26,6% пациентов). Клапанная **регургитация** была представлена следующим образом: регургитантный поток непосредственно под створками клапана легочной артерии — I степень (15,5%), регургитантный **поток**, распространяющийся до передней створки **трикуспидального** клапана — II степень (11,1%). Показатели систолического и среднего давления в легочной артерии у пациентов с ИДЛА существенно не отличались от контрольных значений (систолическое —  $21,3 \pm 1,4$  и  $22,9 \pm 1,5$  соответственно и среднее давление —  $12,8 \pm 0,8$  и  $12,6 \pm 0,8$  соответственно). Отмечена тенденция к увеличению **диастолического** давления в легочной артерии, что может явиться одним из патогенетических механизмов формирования **дилатации** ствола ( $12,3 \pm 0,8$  и  $8,1 \pm 0,5$  соответственно).

**Допплер-эхокардиографическое** исследование трикуспидального клапана позволило подтвердить наличие клапанной регургитации у 17 детей (37,7%). Регургитация была минимальной непосредственно над створками **клапана**, у двоих больных соответствовала I—II степени (+/++). Возникновение **гемодинамически** незначимой **трикуспидальной** регургитации обусловлено особенностями **вальвулогенеза** клапана. По данным **С.М.Михайлова**, развитие аппарата трикуспидального клапана продолжается до 60 лет и направлено на улучшение его **запирательной** функции с возрастом.

Высокий уровень малых аномалий развития трикуспидального клапана подтверждает факт, что в детском и подростковом возрастах имеет место незрелость клапанного аппарата. Роль трикуспидальной регургитации в патогенезе формирующейся ИДЛА не представляется ясной. Скорее всего, минимальная **трикуспидальная** регургитация является одним из **фенотипических** маркеров ИДЛА.

Таким образом, в ходе проведенного исследования мы пришли к выводу, что расширение ствола легочной артерии с возрастом может быть обусловлено:

- изначально существующей неполноценностью соединительнотканного **матрикса**;

- закономерным ростом сердечных структур и увеличением ранее **дилатированной** легочной артерии и ветвей;

- увеличением степени **гемодинамических** нагрузок по мере роста ребенка;
- функциональной легочной **гипертензией**, как проявлением **нейроциркуляторной дистонии** у подростков, частых **обструктивных интеркуррентных** заболеваний;
- вторичной легочной гипертензией.

С целью оценки физической работоспособности, определения толерантности к физическим нагрузкам и **гемодинамической** адаптации сердца у детей с **ИДЛА** (возрастные группы 7—10 и 11—14 лет) было проведено **велоэргометрическое** исследование. Выявлено достоверное снижение основных **эргометрических** показателей (пороговой мощности “**PWC 170**”, общей выполненной работы “**A**”, времени работы) и **кардиодинамических** параметров (“двойного произведения” на пике нагрузки, **прироста “двойного** произведения”, скорости прироста пульса и систолического артериального давления, индекса эффективности работы **сердца**, времени нормализации систолического артериального давления и времени восстановления пульса) в сравнении с аналогичными величинами здоровых детей в каждой возрастной группе, что является подтверждением сниженной толерантности детей с **ИДЛА** к выполнению физической работы.

Группа с вторичной **дилатацией** легочной артерии (48 пациентов), включала двух пациентов с открытым артериальным протоком, **21** ребенка с проявлениями синдрома соединительнотканной **дисплазии**, 10 детей с изолированным стенозом легочной артерии, трое пациентов с комплексными пороками сердца в сочетании со стенозом легочной артерии, восемь больных с наследственными заболеваниями соединительной ткани и четверых детей с первичной легочной гипертензией. Обследование данной группы пациентов позволило нам выработать критерии дифференциально-диагностического поиска (рис. 2) и определить диагностические критерии **ИДЛА**:

1. Отсутствие врожденных пороков сердца, **бронхолегочных** заболеваний, а также наследственных заболеваний соединительной ткани.

2. Отсутствие **клинико-инструментальных** проявлений легочной артериальной гипертензии.

3. Данные **эхокардиографии**:

*в двухмерном режиме:*

- **дилатация** ствола легочной артерии свыше двух **сигмальных** отклонений от нормативных показателей;

- отсутствие сопутствующих признаков врожденных аномалий и проявлений легочной гипертензии,

*при доплерографии:*

- **регургитантный** поток под створками легочной артерии вследствие относительной недостаточности клапана (обычно не более ++);

- отсутствие проявлений высокой легочной гипертензии и лево-правых **шунтовых** потоков.

4. Данные **физикального** обследования:

- первый тон нормальный, интенсивность его может незначительно понижаться в фазу вдоха и в ортостазе;

- второй тон акцентуирован за счет близкого расположения ствола легочной артерии к передней стенке грудной клетки, может быть широко расщепленным, дающим основание заподозрить **септальный** предсердный дефект или умеренный стеноз легочной артерии;

- систолический толчок, определяющийся **аускультативно** во втором межреберье слева от грудины, в большинстве случаев на протяжении фазы выдоха, появляющийся при изгнании потока крови в **дилатированный** ствол легочной артерии из правого желудочка;

- систолический шум изгнания над легочной артерией;
- систолический шум над легочной артерией не связанный с изгнанием;
- **диастолический** шум относительной **трикуспидальной** недостаточности.

5. **Электрокардиографические**:

- увеличение амплитуды зубцов-Т в правых грудных отведениях;
- неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Подозрение на **идиопатическую дилатацию** легочной артерии, основанное на **аускультативных данных**:

- **раннесистолические** щелчки;
- **систолический шум** изгнания;
- **систолический шум** не связанный с изгнанием;
- **систолический шум** **трикуспидальной** недостаточности;
- **диастолический шум** (**Грехема-Стилла**).

**Данных анамнеза:**

- наличие **фенотипических** признаков слабости соединительной ткани;
- возможно изменение толерантности к физической нагрузке на фоне жалоб вегетативного плана

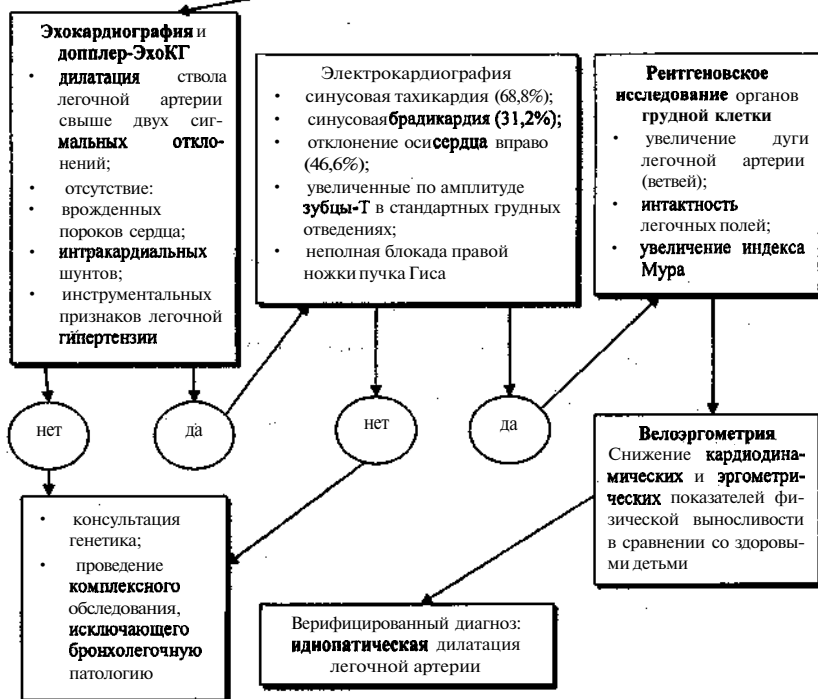


Рис. 2. Стратегия дифференциально-диагностического поиска при **идиопатической дилатации** легочной артерии у детей

## 6. Рентгенография грудной клетки:

- увеличение **дуги** легочной артерии, и, в ряде случаев, ветвей легочной артерии;
- **интактные дистальные** сегменты легочной артерии и легочные поля, нормальный сосудистый рисунок легких;
- увеличение индекса Мура.

В ходе **катамнестического** наблюдения больных с **ИДЛА**, максимальная длительность которого составила **10 лет** (для 22 пациентов) и от двух до трех лет (23 ребенка), нами проводилось динамическое наблюдение за состоянием детей, включающее проведение контрольных **эхокардиографических** осмотров с периодикой один раз в полгода, регистрацию электрокардиограммы, и, в случае **необходимости**, рентгеновское исследование органов грудной клетки. Для определения изменения степени толерантности **к** физической нагрузке у четверых детей проводилась повторная **велоэргометрия**.

На основании данных, полученных в ходе катамнестического наблюдения нами установлены следующие **клинико-патогенетические** варианты течения ИДЛА: благоприятный (30 пациентов), медленно прогрессирующий (12 больных) и быстро прогрессирующий (трое детей).

У одного пациента в течение семи лет и у двоих в течение шести лет от момента наблюдения сформировалась **мешотчатая** аневризма легочной артерии. В **клиническом симптомокомплексе** отмечено присоединение выраженной одышки при выполнении незначительной физической нагрузки, появление длительных болей в области сердца, описываемых, как "ноющие" и "сдавливающие" и постоянное ощущение тяжести за грудиной. У одного ребенка отмечалась осиплость голоса. Проведенная консультация лор-врача позволяет предполагать сдавление возвратного нерва образовавшимся **аневризматическим** расширением.

Возникновение турбулентных потоков крови в **аневризматически** расширенной легочной артерии (подтверждено данными **доплерографии**) объяснило появление систолического шума, не связанного с изгнанием (**4—5/6 по Loud**), определявшегося над проекцией легочной артерии (трое пациентов).

Высокотонный, угасающий по амплитуде **диастолический** шум,



наблюдающийся при расширении фиброзного кольца легочной артерии над точкой проекции легочной артерии появился у двоих пациентов.

При проведении электрокардиографического исследования у троих детей возникли признаки перегрузки правых отделов **сердца**, преимущественно за счет правого желудочка: имело место увеличение амплитуды зубца R (**aVR**) более 4 мм, R (**V1**) более 17 мм, отношение зубцов **R/S** более 4, наличие qR в V1-2. У всех детей электрическая ось сердца была отклонена вправо ( **$\angle\alpha QRS > 110^\circ$** ).

**Эхокардиографическое** исследование позволило установить снижение диастолической релаксационной способности (комплаинса) правого желудочка и повышение показателей систолического, **диастолического**, среднего давления и общего легочного сосудистого сопротивления (табл. 4 и 5).

Таблица 4

**Диастолическая релаксационная способность правого желудочка (n=12)**

Показатель, м/сек	При первом обследовании	Через 1 год	Через 2 года
Пик E	0,6±0,04	0,8±0,05	1,1±0,05
Пик A	0,4±0,02	0,3±0,02	0,2±0,02
Отношение E/A	1,5	2,6	5,5

Таблица 5

**Динамика показателей систолического, диастолического, среднего давления и общего легочного сосудистого сопротивления у детей с идиопатической дилатацией легочной артерии (n=12)**

Показатели давления	При первом обследовании	Через 1 год
Систолическое	18,9±1,3	21,3±1,4
<b>Диастолическое</b>	10,2±0,7	12,3±0,8
Среднее	11,1±0,7	12,8±0,8
ОЛС	219,4±14,6	243±16,2

Трое детей с **быстро прогрессирующей** формой течения были направлены на консультацию к кардиохирургам с целью решения вопроса о проведении оперативного вмешательства (**стенгирования**).

Результаты проведенных наблюдений и комплекса выполненных исследований позволили заключить, что течение ИДЛА в подавляющем большинстве случаев является **благоприятным**. Однако, клинические случаи формирования расслаивающей аневризмы легочной артерии, диагностированные нами у троих детей (6,6%), демонстрируют факт динамического развития ИДЛА у детей в различные периоды онтогенетического развития (Вельтищев Ю.Е., 1994). Данное положение основано на теории существования критических периодов развития, когда структурные единицы тканей являются наиболее уязвимыми. Оно подтверждает факт **прогрессирования** структурных изменений на уровне соединительной ткани, потенцируемых наличием факторов, способствующих развитию аневризмы легочной артерии и являющихся маркерами неблагоприятного течения ИДЛА.

Анализ клинических вариантов заболевания у наших пациентов позволил отнести к маркерам неблагоприятного течения следующие:

- выраженная соединительнотканная **дисплазия**;
- признаки легочной гипертензии на фоне регулярной физической нагрузки и частых **интеркуррентных/обструктивных** заболеваний;
- нарушение нормального **диастолического** расслабления правого желудочка.

Таким образом, в ходе динамического наблюдения за нашими пациентами мы пришли к выводу о целесообразности выделения следующих клинических вариантов течения ИДЛА:

1. Благоприятное течение (стабильный вариант) — в данном случае имеет место стабилизация показателей легочной артерии, прирост диаметра которой соответствует возрастным нормативам и описывается уравнением линейной регрессии:

- диаметр легочной артерии (уровень клапана) =  $11,8 + 0,62 \times \text{возраст}$ ;
- диаметр легочной артерии (уровень половины ствола) =  $10,53 + 0,69 \times \text{возраст}$ .

2. Медленно прогрессирующее течение — относительный риск формирования аневризмы легочной артерии, прирост диаметра легочной артерии непропорционален возрасту и превосходит нормативные показатели.

3. Быстро прогрессирующее течение — высокая вероятность формирования аневризмы легочной артерии, присутствует большинство из указанных факторов риска.

Учитывая единство **преобразований** со стороны легочной артерии и аорты в эмбриональный период, идентичность механизмов патогенеза **ИДЛА** и двустворчатого аортального клапана (**Белозеров Ю.М., 2002**), при котором развитие аневризм аортального **ствола**, по данным литературы, составляет 40%, в ходе настоящего исследования мы пришли к выводу о необходимости назначения **β-блокаторов** больным с медленно и быстро прогрессирующим течением. Назначение **мембраностабилизаторов** показано всем детям с ИДЛА.

Основанием к назначению **антиоксидантной** терапии являются данные экспериментальных исследований, свидетельствующие о положительном эффекте на процессы **перекисного** окисления **липидов**, нарушение которых имеет место в первой фазе дегенеративного процесса в соединительнотканном **матриксе**. Курсы антиоксидантной и **мембраностабилизирующей** терапии назначались 2 раза в год, в течение одного месяца. Используемые нами **антиоксиданты** представлены в табл. 6.

**Таблица 6**

**Используемые антиоксиданты**

Название препарата	Витамин Е — обладает антиоксидантной активностью, участвует в процессах тканевого метаболизма, препятствует развитию <b>дегенеративно-дистрофических изменений</b>
Доза для детей	50 — 200 <b>мг/сутки</b>
Противопоказания	Гиперчувствительность к препарату, кардиосклероз
Название препарата	<b>Димефосфон</b> — обладает антиоксидантной активностью, оказывает <b>мембраностабилизирующее, противовоспалительное, иммуномодулирующее, антигипоксическое</b> действие
Доза для детей	30 — 50 <b>мг/кг</b> в сутки
Противопоказания	Гиперчувствительность к препарату, выраженные нарушения функции почек, повышенная судорожная готовность
Название препарата	<b>Лимонтар</b> — обладает антиоксидантной активностью, участвует в процессах тканевого метаболизма, препятствует развитию <b>дегенеративно-дистрофических изменений</b>
Доза для детей	50 — 200 <b>мг/сутки</b>
Противопоказания	Гиперчувствительность к препарату, кардиосклероз
Название препарата	<b>Веторон (бета-каротин, провитамин А)</b> — нормализует <b>липидный</b> обмен, обладает <b>антиоксидантным, иммуностимулирующим, противовоспалительным, адаптогенным</b> действием
Доза для детей	<b>0,15</b> мл летом, <b>0,3</b> мл <b>зимой, 1 раз</b> в сутки
Противопоказания	Гиперчувствительность к препарату, кардиосклероз

**β-блокаторы** (атенолол в дозе **6,25—12,5 мг/сут**) были назначены 15 пациентам с

прогрессирующим течением **ИДЛА**. Повторный осмотр, проведенный через 6—12 месяцев, свидетельствовал об отсутствии инкремента диаметра легочной артерии, как на клапанном уровне, так и на уровне ствола легочной артерии.

Таким образом, наш клинический опыт позволяет утверждать, что все дети с установленным диагнозом “**идиопатическая дилатация** легочной артерии” нуждаются в динамическом контроле, проведение которого позволяет своевременно определить вариант клинического течения заболевания и выработать оптимальную тактику ведения. Вне зависимости от варианта клинического течения, всем детям должны быть назначены **мембраностабилизаторы** и **антиоксиданты**. Пациентам с **прогрессированием** дилатации легочной артерии (диаметр легочной артерии увеличивается на 3,5 мм в год) показано назначение **β-блокаторов**, позволяющих корректировать имеющиеся **гемодинамические** нарушения.

## ВЫВОДЫ

1. **Фенотипические** проявления и спектр выявленных малых аномалий развития позволяют отнести **идиопатическую дилатацию** легочной артерии к соединительнотканным **дисплазиям** II класса, **группе мезодермальных** аномалий. Клиническое течение идиопатической дилатации легочной артерии в 66,6% случаев благоприятное, в 33,3% прогрессирующее.

2. Установлена зависимость параметров легочной артерии от возраста, пола, **морфометрических** показателей и показателей легочной гемодинамики. Диаметр легочной артерии увеличивается пропорционально возрасту, достоверно больше у мальчиков, чем у девочек.

3. Факторами неблагоприятного течения идиопатической дилатации легочной артерии являются: высокий уровень соединительнотканной стигматизации, развитие легочной **гипертензии** и **правожелудочковая диастолическая** дисфункция.

4. Выделены **клинико-патогенетические** варианты течения идиопатической дилатации легочной артерии: благоприятный (величина прироста диаметра легочной артерии соответствует возрастным нормативам), медленно прогрессирующий (прирост диаметра легочной артерии превышает 3,5 мм в год) и

быстро прогрессирующий (высокий риск формирования аневризмы легочной артерии).

5. Комплексная терапия, включающая  **$\beta$ -адреноблокаторы** в сочетании с **мембраностабилизирующими** и **антиоксидантными** препаратами позволяет стабилизировать **прогрессирование** роста диаметра легочной артерии в соответствии с возрастным инкрементом и предупредить формирование аневризмы.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. **Разработан** алгоритм диагностики **идиопатической дилатации** легочной артерии от вторичных форм, позволяющий оптимизировать процесс **дифференциально-диагностического** поиска.

2. Установлено, что в патогенезе прогрессирования дилатации легочной артерии принимает участие **правожелудочковая** дисфункция по **диастолическому** типу, выявляемая при **доплерографии транстрикуспидального** потока.

3. При наличии неблагоприятных факторов течения заболевания (высокий уровень соединительнотканной стигматизации, появление легочной **гипертензии** и наличие правожелудочковой **диастолической** дисфункции) показано назначение комплексной терапии, включающей мембраностабилизаторы, **антиоксидантные** препараты и  **$\beta$ -блокаторы**.

4. Доказана эффективность **мембраностабилизирующей** и **антиоксидантной** терапии, используемой с целью предотвращения прогрессирования заболевания.

## **Список работ, опубликованных по теме диссертации**

1. Инструментальная диагностика легочного сердца у детей // **Актуальные вопросы педиатрии, перинатологии и репродуктологии**: Сб. ст. — Ниж. Новгород, 2002. — С.42—44 (соавт.: Милохов А.К., Белозеров Ю.М.).

2. **Идиопатическая дилатация** легочной артерии // Детская кардиология-2002: Тез. Всероссийского Конгресса. — М., 2002—С.167—168 (соавт.: Белозеров Ю.М., Агапитов Л.И., Милохов А.К., Тутельман К.М.).

3. Причина **синкопальных** состояний у детей с высокой легочной гипертензией // Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: Тез. I Всероссийского конгресса. — М., 2002. — С.88—89 (соавт.: Белозеров Ю.М., Агапитов Л.И., Тутельман К.М., Милохов А.К.).

4. Прогноз **идиопатической** дилатации легочной артерии у детей // Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: Тез. I Всероссийского конгресса. — М., 2002. — С. 89 (соавт.: Белозеров Ю.М., Милохов А.К.).

5. Соединительнотканная **дисплазия**, как причина идиопатической дилатации легочной артерии // Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: Тез. I Всероссийского конгресса. — М., 2002. — С.89 (соавт.: Белозеров Ю.М., Милохов А.К.).

6. **Идиопатическая** дилатация легочной артерии у детей — маркер соединительнотканной **дисплазии** сердца II класса //Казан. мед. журн. — 2003. — № 1. — С.42—44. (соавт. Белозеров Ю.М.).

7. Идиопатическая дилатация легочной артерии //Рос. вестн. перинатологии и педиатрии: лекции для врачей. — М., 2003. — 56 с. (соавт. Белозеров Ю.М.).

8. Опухоли сердца у детей //Рос. вестн. перинатологии и педиатрии: лекции для врачей. — М., 2003. — 52 с. (соавт. Белозеров Ю.М.).

Лицензия № 0259 от 20.05.99 г., выдана Министерством информации и печати РТ.

Подписано в печать                      Формат 60×84<sup>1</sup>/<sub>16</sub>.  
Усл. печ. л. 1,63. Уч. изд. л. 1,64. Тираж 100 экз. Заказ В-40

---

Отдел оперативной полиграфии РМБИЦ МЗ РТ.  
420059 Казань, ул.Хади Такташа, 125